Münster i. W. 1927 N. 3 Med Diss.

Aus dem Pathologischen Institut in
Münster i. W.

Ein Fall von
Ichthyosis congenita.

Inaugural-Dissertation zur Erlangung der
Doktorwürde der Medizin.

Der Medizinischen Fakultät
der Universität Münster vorgelegt von

Josef Hagemann.

Münster i. W. 1926.
Druck der Aschendorffschen Buchdruckerei

1927

Aus dem Pathologischen Institut in
Münster i. W.

Ein Fall von
Ichthyosis congenita

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der
Universität Münster vorgelegt von
Josef Hagemann

Münster i. W. 1927

Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität
zu Münster i. W.

Decan: Prof. Dr. Rosemann
Referent: W. Gross.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Die ersten sicheren Angaben über jene Hautanomalie, die als Ichthyosis congenita, intrauterina oder foetalis, von Lebert als Keratosis diffusa epidemica bezeichnet worden ist, findet man am Ende des 18. Jahrhunderts. Seit jener Zeit sind etwa 120 Fälle dieser eigenartigen Erkrankung beschrieben worden, ein Beweis, wie selten diese Mißbildung auftritt. Während in der Beschreibung der äußeren Erscheinungen bei allen Autoren eine große Übereinstimmung herrscht, gehen die Meinungen über die Aetiologie und das Wesen des Prozesses, sowie in der Deutung der mikroskopischen Befunde auseinander.

Durch die Tatsache, daß diese Anomalie sich auch im Lauf des postuterinen Lebens entwickelt und nicht schon bei der Geburt sich in voller Ausbildung vorfand, wurde eine Änderung in der Begrenzung des Krankheitsbegriffs herbeigeführt. Während bei letzteren in kürzester Zeit post partum der Exitus eintrat, blieben jene mehr oder weniger lange lebend. Zur vollen Entfaltung gekommen, ist das Leiden so typisch in seinen Erscheinungen, daß viele der Abbildungen und Beschreibungen sich zum Verwechseln ähnlich sind.

Rieke schlug zum Zwecke der Übersichtlichkeit vor, drei Gruppen von Fällen abzugrenzen, die hinsichtlich ihrer äußeren Erscheinungen und des Verlaufs klare Unterschiede aufwiesen.

Zu der ersten Gruppe, schlechtweg als „Ichthyosis congenita" bezeichnet, rechnet er jene Fälle, die bei der Geburt schon die hochgradigsten Anomalien mit den konsekutiven Wachstumsstörungen aufweisen. Diese Form besitzt eine große Konstanz ihrer Symptome, deren Schwere ein Weiterleben unmöglich macht. Die längste beobachtete Lebensdauer betrug neun Tage, meistens gehen die Kinder nach Stunden, spätestens nach drei Tagen zugrunde. Selten kommen sie ausgetragen zur Welt. Bei diesen Fällen wird die ganze Hautoberfläche von dicken, derben, hornartigen, gelbgrauen Schildern oder Platten gebildet. Die Haut macht den Eindruck, als ob sie dem Körper zu eng geworden wäre. Die Platten sind von unregelmäßiger Form mit steil ab-

fallenden Rändern; die tiefen Furchen sind nur von einem dünnen Epithel überzogen. Die Augenlider sind ektropioniert, die Nase abgeplattet, die Ohrmuscheln mangelhaft entwickelt. Mund, Hände und Füße sind sehr deformiert. Letztere nehmen aber an der Platten- und Furchenbildung nicht teil. Die Ausbildung der Genitalien entspricht in einigen Fällen der Norm, in anderen sind sie rudimentär entwickelt.

Ferd. von Hebra vergleicht das Aussehen mit einem gebratenen Apfel. Mannigfaltig sind die Versuche, Vergleiche zur Veranschaulichung der Veränderungen der Haut heranzuziehen.

Zur zweiten Gruppe, die Rieke aus Ichthyosis congenita larvata bezeichnet, sind alle die Fälle zu rechnen, bei denen die Erscheinungen der ersten Gruppe entweder alle in milderer Form oder nur teilweise zu finden sind. Es ist natürlich, daß die Variationsbreite dieser Gruppe eine viel größere ist, da sie einerseits mit der ersten Gruppe, andererseits unter sich differieren. Wie bei der ersten Gruppe sind auch hier die pathologischen Hautveränderungen schon bei der Geburt in mehr oder weniger intensiver Form vorhanden. Einen grundlegenden Unterschied konstruiert Rieke dadurch, daß die Föten der Gruppe 1 alle nach wenigen Stunden zugrunde gehen, während die der Gruppe 2 lange Zeit am Leben bleiben. Entgegen der Tatsache, daß die Föten der Gruppe 1 meist unreif geboren werden, sind die der Gruppe 2 in der Hälfte der Fälle normal entwickelt. Entsprechend der Variationen der Föten untereinander sind auch an ein und demselben Fall die Veränderungen nicht durchweg gleichartig, gleich intensiv an den einzelnen Körperteilen. In einem Fall beschränken sich die Veränderungen auf die Haut des Rumpfes, das Gesicht bleibt völlig frei, in anderen besteht eine hochgradige Anomalie in der Gesichtsbildung und das Integument ist von normaler Beschaffenheit. Es kann vorkommen, daß die Vorderseite des Stammes Platten- und Furchenbildung in typischer Form aufweist, während im übrigen keine oder mehr seichte Einrisse bestehen und sogar die Hornbildung eine minimale ist, oder die Haut ist von zahlreichen Falten umzogen, so daß sie schlaff und weit erscheint, dagegen an den Extremitäten straff, der Unterlage fest anliegend, dünn und glänzend, in großen Lamellen desquamierend. Häufig ist die Haut dünn, trocken, glänzend, pergamentartig mit feiner, zarter Abschuppung. Letztere veranlaßte einige Autoren zu dem Vergleiche mit einem Collodiumüberzug (Gidon).

Ebenso variabel sind die Anomalien in der Gesichtsbildung. Bei hochgradigem Ectropium der Lider können Nase und Ohr normal geformt sein. Die untere Lippe kann normales Verhalten zeigen, während die Oberlippe stark gewulstet ist.

Die dritte Gruppe, Ichthyosis congenita tarda, ist weniger durch ihre klinischen Eigentümlichkeiten als durch ihren besonderen Verlauf charakterisiert. Jene Kinder können völlig normal geboren sein oder den geringsten Grad der Anomalie aufweisen. Das Befinden wird durch das Leiden zunächst in keiner Weise beeinflußt. Das Ergebnis einer nach Tagen, Wochen oder Monaten zu zählenden Entwicklung imponiert zuletzt als das Bild der Ichthyosis congenita larvata. Im gleichen Schritt mit der pathologischen Hautveränderung geht eine Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens naturgemäß einher. Je nach dem schließlichen Grade wird eine Weiterexistenz ausgeschlossen oder ein Dahinleben möglich sein. Zu dieser Rubrik dürfte wohl der von Abraham Holländer beschriebene Fall zu zählen sein, sowie der von Rille, nach dem im zweiten Lebensjahre rhomboidale Schuppen und Tafeln an den verschiedenen Körperstellen auftraten. Ähnliche Fälle beschreiben Polarek, Ormsby und Mitschell. Letztere beschrieben einen Fall, in dem bei der Geburt die Erkrankung bereits bestand. Patient ist 21 Jahre alt und in den Sommermonaten sogar arbeitsfähig. Einen analogen Fall schildert Foggie. Bei allen beobachteten Fällen fanden sich nicht nur in der Beschaffenheit der Veränderungen der Haut und des Gesichtes eine auffallende Ähnlichkeit, sondern sie wiesen auch in ihrem Verlauf Analogien auf insofern, als die pathologische Veränderung der Haut nach der Geburt gleich zutage trat und die Veränderung der jeweiligen Lebensdauer entsprechend länger beobachtet werden konnten. Lang berichtete in dem Tageblatt der Straßfurter Naturforscher-Versammlung über zwei Geschwister, bei denen beim älteren die ersten krankhaften Erscheinungen in der dritten Woche sich zeigten, während bei dem zweiten ausgetragenen Kind im zweiten Monat das Leiden seinen Anfang nahm. Diese Kinder starben in 2½ bis 1¼ Jahren und das Endresultat der Entwicklung war einer Ichthyosis congenita entsprechend. Rieke weist schon auf die Ähnlichkeit dieser der dritten Kategorie angehörigen Fälle mit gewissen Ceratomformen, z. B. der Ceratosis palmaris et plantaris, sowie mit gewissen ceratoiden Naevi hin. Abraham Holländer benennt dann auch einen Fall, in dem bei einem siebenjährigen Mädchen, das schon

im zweiten Lebensjahre Schuppenauflagerungen aufwies, die dann zu schwarzen, warzigen Hautveränderungen führten, die Brust und Rücken bedeckten, als Ichthyosis hystrix nigricans. Hierher dürfte auch der von Hügel beschriebene Fall eines zehnjährigen Jungen zu zählen sein. Neben Hyperceratosen an Ellbogen und Knien wies der Patient eine Planta- und Palma-Ceratodermie auf. Hügel glaubt, diesen Fall als eine lokalisierte Ichthyosis vulgaris auffassen zu müssen.

Es wäre naheliegend, bei so hochgradigen äußeren Befunden, wie sie sich bei der Ichtyosis congenita erheben, ein besonderes Augenmerk auf die inneren Organe zu werfen, ob sie irgendwelche pathologischen Veränderungen aufweisen, die durch ihr konstantes Vorhandensein für den Krankheitsprozeß eine pathognomische Bedeutung gewinnen könnten. Firmin glaubte eine Aortenanomalie konstatieren zu können. Winfild fand ein völliges Fehlen der Thyreoidea. Julius und Oskar Schulz bestätigten den Befund bei zwei Geschwistern, die nach acht Tagen post partum starben. Thomsen und Wakeley legten ihren Untersuchungen einen Fall von zwei Brüdern zugrunde, die acht Stunden nach der Geburt, behaftet mit den Erscheinungen einer Ichthyosis congenita, starben. Sie fanden alle Organe von normaler Beschaffenheit mit Ausnahme der Thyreoidea, welche in einem Fall Colloidcysten und Parenchymzellen ohne Drüsenanordnung, im andern Rundzellenhaufen zeigten, die das ganze Parenchym durchsetzten. Die Autoren glauben in einer Hypofunktion der Thyreoidea die Ursache der Ichthyosis gefunden zu haben, und zwar hauptsächlich in dem Mangel an Jodothyreodin. Wyth und Marie Kogh fanden bei der Ichthyosis verminderte Stoffwechsel und glaubten annehmen zu können, daß nach Thyreoidin-Verabfolgung das Leiden sich besserte.

Verhältnismäßig zahlreiche Autoren glauben die Lues als kausales Moment in Betracht ziehen zu müssen. Hervorzuheben ist, daß keinerlei luetische Veränderungen angegeben sind. Ake Ingmann untersuchte fünf Fälle, die sämtlich von demselben syphilitischen Elternpaare stammten. Ingmann spricht die Ansicht aus, daß die Ichtyosis congenita zwar nicht spezifisch luetischer Natur, wohl aber durch Momente ursächlich bedingt sei, die Keimplasma zerstörend wirkten. Von der Hautklinik der zweiten Universität Moskau wird ein sieben Monate alter Foet mit allen Erscheinungen der Ichthyosis congenita als Sohn einer luetischen Mutter beschrieben. Mariano Guerrero fand in

einer luetischen Familie 17 Personen männlichen Geschlechts, die insgesamt Ichthyotiker waren.

Gerstenberg ging von der Ansicht aus, daß es sich bei der Ichthyosis um eine Trophoneurose handele. Er fand neben leichter Hirnhyperaemie und Bluterguß in den Ventrikel und den Duralsack des Rückenmarkes, die er als Geburtskomplikation auffaßt, das Bild einer interstitiellen Neuritis im Plexus brachialis.

Die Fragen nach der Ätiologie der Erkrankung spielt ebenfalls bei den Autoren eine namhafte Rolle. In den Berichten, namentlich aus früherer Zeit, spielt das Versehen der Schwangeren eine große Rolle. Golay beschrieb das Vorkommen der Ichthyosis bei vier Geschwistern. Die Mutter gibt mit Bestimmtheit an, daß in ihrem Kochsalz-Abusus während der Schwangerschaft die Hautdystrophie begründet sei. Die Mutter begründet dies damit, daß, wenn sie dem Verlangen nach Kochsalz während der Schwangerschaft nachgab, sie ein ichthyotisches Kind zur Welt brächte. Widerstand sie diesem Drange, so gebar sie ein gesundes. Golay glaubt, den Grund der Erkrankung in Affektionen und Intoxikationen der Mutter während der Schwangerschaft zu sehen. Einen ganz eigenartigen Standpunkt nehmen Chalmes und Innes ein, die die Ichthyosis für ein anaphylaktisches Phänomen halten, bei welchem die Sensibilisierung der Haut im Uterus entsteht, die wirklich veranlaßte Ursache im postuterinen Leben durch irgendwelche chemische Ursache gegeben ist. Einige Autoren zuguterletzt machen Störungen innerer Drüsen für das Leiden verantwortlich.

Das Auftreten der Ichthyosis als Folge einer luetischen Erkrankung der Eltern lehnt Rieke ab, wobei er auf das Auftreten auch im Tierreiche hinweist. Größere Beachtung glaubte Rieke dem verwandtschaftlichen Verhältnis der Eltern kongenitalichthyotischer Kinder widmen zu müssen.

Die von mehreren Autoren vertretene Neigung, die kongenitale Ichthyosis mit der vulgären Form zu identifizieren und beide als verschiedene Äußerungen eines einheitlichen klinischen wie ätiologischen Leidens aufzufassen, tritt Rieke mit verschiedenen Argumenten entgegen. Froriep beschrieb das Auftreten der vulgären Form in einer Familie, und zwar befiel das Leiden mehrere Glieder derselben Reihe. Rieke glaubt, daß für die vulgäre Ichthyosis die Vererbung auf die Deszendens charakteristisch sei, wogegen sie bei der kongenitalen Form nicht zur

Regel gehöre. Des weiteren sind die mit Ichthyosis behafteten Kinder, wenn überhaupt existenzfähig, in ihrer Entwicklung hochgradig gehemmt; bei der vulgären Form entspricht der Körperbau durchaus der Norm und dem entsprechenden Alter. Bei den höchstgradigen Formen der Ichthyosis vulgaris fehlt die Bildung von ausgedehnten Hornplatten und vor allem die Einrisse und Furchen. Nicht hiermit zu verwechseln ist die Abgrenzung der einzelnen Hautfelder; die Furchen der Ichthyosis congenita sind in weiten Abständen sich bildende Risse, welche durch den Wachstumsdruck der einzelnen Skelettabschnitte gegen die äußere Haut entstehen. Als prägnantestes Symptom der Ichthyosis congenita legt Rieke die Gesichtsveränderungen fest. Bei der vulgären Form ist es am wenigsten befallen. Bei der Ichthyosis congenita ist der ganze Körper gleichmäßig oder bei milderen Fällen in wechselnder Intensität befallen; die vulgäre Form zeigt gewisse Präsidilektionsstellen und pflegt bestimmte Regionen, wie z. B. die Beugen der Gelenke freizulassen. Die Erscheinungen der vulgären Form treten in der Regel vor dem zweiten Lebensjahre nicht auf, während die kongenitale Ichthyosis in der Mehrzahl der Fälle nach der Geburt manifest wird, spätestens in den ersten drei Monaten.

Von anderen Leiden, die als Ichthyosis congenita beschrieben worden sind, ist vor allen Dingen die Seborrhoe der Neugeborenen zu zählen, die Ichthyosis sebacea oder Seborrhoca squamosa neonatorum. So beschreibt C. H. Dean unter dem Titel „A case of congenital ichthyosis" einen Fall, in dem ein Mädchen gleich nach der Geburt die Farbe einer stumpfen weißen Paste hat. Nach Einölen der Haut mit Olivenöl, welche Prozedur des öfteren wiederholt werden mußte, blieb das Kind normal. Die Oberflächebeschaffenheit der Haut wies zweifellos Ähnlichkeit mit der bei der kongenitalen Ichthyosis auf, doch dürfte diese durch Inkrustierung der pathologisch gesteigerten Produktion von vernix casona hervorgerufen sein. Es fehlen die bis tief in die Cutis hineingehenden Einrisse, die zu verschiedenen Zeiten des Fötallebens entstanden sind, und vor allem die durch die Unnachgiebigkeit der äußeren Haut entstandenen Deformitäten der Lider, Nasen, Lippen und Ohren.

Es ist mit Rieke der Schluß zu ziehen, daß die Ichthyosis congenita eine selbständige Entwicklungsanomalie der Haut ist mit daraus resultierten Veränderungen gewisser Gesichtsteile, eine Anomalie, die nicht mit den Formen der vulgären Ichthyosis ver-

wechselt werden darf. Der Krankheitsprozeß erweist sich vom klinischen Standpunkt aus als eine abnorm starke Bildung und Anhäufung der äußeren Hornschicht, die durch ihren festen Zusammenhang für die Cutis und die unterliegenden Organe ein wachstumhemmendes Gebilde ist, welches teilweises durch Sprengung des Hornpanzers überwunden wird, teilweise aber zur dauernden Entwickelungshemmung der Lider, Lippen, Nasen, Ohren führt.

Aus der Tatsache, daß die Kinder früh geboren werden und selten reif sind, sowie aus dem völlig entwickelten Krankheitszustande bei der Geburt kann man mit Sicherheit schließen, daß die Anfänge der Erkrankung im zweiten bis dritten Fötalmonat liegen. Dasselbe gilt für die Ichthyosis congenita larvata, allerdings in milderer, weniger intensiver Form, wogegen die Erscheinungen bei den Kindern der Gruppe 3 sich erst im Laufe des postuterinen Lebens zeigen.

Zahlreich sind die mikroskopischen Untersuchungen über die feinen Strukturverhältnisse der Haut. Im großen ganzen sind die Resultate übereinstimmend, die verschiedenen Hautelemente waren größtenteils bei allen vorhanden. Völlige Einigkeit herrscht in der Ansicht, daß die Epidermis die Hauptträgerin der Veränderungen ist.

Schabel, Chambard, von Schab, Jordan, Ake Ingmann, Kyrle und Rieke betonen eine normale Beschaffenheit der bindegewebigen Bestandteile der Haut. Firmin, Klaus, Coller, Gerstenberg fanden es etwas derber als gewöhnlich.

Das Corium wurde von vielen Autoren als unverändert beschrieben, hingegen glaubten Stühlinger, Klaus eine Verdickung desselben zu finden. Rieke fand die Lederhaut in einem fast völlig ausgereiften Zustand, sehr zellarm und nicht einmal in der Papillarschicht embryonale Zellen, trotzdem die beiden der Untersuchung zugrunde liegenden Föten in einem unreifen Zustand geboren waren. Widersprechend waren die Befunde über das Verhalten der Cutispapillen; während von mehreren Autoren, wie Müller-Kolliker, Schabel, Lebert, Jahn, Küber, Straube, Bruck, Koller, Klaus eine Hyperthrophie konstatiert wurde und Rieke die Papillen als sehr in die Länge gezogen beschreibt, hebt Chambart hervor, daß die Papillen sich nicht hypertrophisch erwiesen haben. Jordan konstatierte sogar eine Atrophie derselben.

Bezüglich des Blutgehaltes der in der Cutis sich findenden Gefäße ergaben die Untersuchungen verschiedener Autoren interessante Resultate. Eine Erweiterung und über die Norm erhöhte Blutfüllung fanden Klaus, Koller, Bruck, Straube, Jahn, Fulci. Rieke fand die Gefäße unverändert.

Einzelne Autoren konstatieren eine mehr oder weniger reichliche Zellanhäufung von lymphoiden oder Rundzellen in Kombination mit Hyperaemie, die den Gedanken an entzündliche Vorgänge wachriefen, so Klaus, Kyber, Jahn, Strümpke.

Sehr verschieden waren die Befunde über die in der Cutis liegenden epithelialen Gebilde: Drüsen mit ihren Ausführungsgängen und die Haare.

Während in einigen Fällen die Schweißdrüsen als völlig normal vorgefunden wurden (Chambart, Carbone, Waßmuth), zeigten dieselben in anderen Fällen alle Übergänge von regelrechter Ausbildung bis zur totalen Atrophie. Leber, Kyber, Stühlinger, Klaus fanden die Drüsen hypertrophiert, Straube und Jordan konstatieren ein völliges Fehlen, ebenso Koller, doch fand letzterer an der Vola manus und Planta pedis normal entwickelte Drüsen. Die Schweißdrüsenausführungsgänge unterlagen einer sehr genauen Prüfung. Man fand feine Kanäle mit spiraligem, geschlängeltem Verlauf (Müller, Schabel) in schräger Richtung von unten nach oben verlaufend, an Händen und Füßen zeigen die Gänge einen abweichenden Verlauf. Hier war ein beinahe gestreckter, fast horizontaler Verlauf auffallend. Rieke fand die Schweißdrüsen völlig normal, auch in der Anordnung der Knäuel, sowie die Ausführungsgänge an allen zur Untersuchung herangezogenen Hautpartien. Rieke findet die Zahl der Schweißdrüsen als durchaus physiologisch und glaubt die anderen Befunde auf eine Unkenntnis der Autoren über die Zahl der bei Neugeborenen physiologisch zu findenden Schweißdrüsen zurückführen zu müssen.

In erhöhtem Maße wurde die Aufmerksamkeit der Forscher auf die Talgdrüsen und ihre Ausführungsgänge, sowie auf die Haare gelenkt. Straube und Caspary fanden ein vollständiges Fehlen der Talgdrüsen, während andere Autoren eine Vermehrung derselben konstatierten. Die Drüsen und ihre Ausführungsgänge sind nach Angabe der größeren Anzahl von Autoren schwerwiegend verändert. Von einer Seite wurden die Drüsengänge als von einer tiefgehenden Verhornung ergriffen erkannt, von anderer wurden sie als mit hornigen Massen ange-

füllt gefunden. Rudimentäre Bildung bis zur völligen Atrophie wurde von einer großen Anzahl von Autoren konstatiert. Einen analogen Befund erhob man von Haaren und ihren Follikeln. Leber, Gerstenberg, Wasmuth fanden eine Degeneration oder Atrophie derselben. Des öfteren ist ein Übergreifen des Verhornungsprozesses auf die Wurzelscheiden angegeben, bald sind diese total verhornt, bald in einem Maße, welches über das physiologische hinausgeht. In den stark verlängerten und dilatierten Haarbälgen wurde mitunter Fettinhalt gefunden. Nach Rieke werden die Haarbälge durch den Krankheitsprozeß am meisten in Mitleidenschaft gezogen. Er fand die Haarpapille fast immer normal entwickelt und ebenso das untere Drittel des Haarbalgs mit seinem Inhalt, auch waren die Schichten der Haarmatrix und der Hülle als so gut wie normal zu erkennen. Nur da, wo starke Hornauflagerungen vorhanden waren, wiesen manche Haare in ihren unteren Partien leicht atrophische Erscheinungen auf. Nach Rieke lokalisieren sich die Veränderungen, welche in massenhafter Bildung zum Teil loser, zum Teil fester konzentrisch geschichteter Hornlamellen bestehen, am Haartrichter und reichen bis zur Einmündung der Talgdrüsen hinab. Häufig endet die Wurzelscheide an normaler Stelle. An manchen Haaren erstrecken sich die Veränderungen der äußeren Wurzelteile auch ins mittlere Drittel fort. Rieke betont eine Verlängerung und Verbreiterung der Haartrichter, die mit Hornmassen angefüllt sind und erklärt hiermit, daß an senkrechten Schnitten in den unteren Partien die Haartrichter in normaler Entfernung, in den oberen aber so dicht aneinandergedrängt gefunden werden, daß nur schmale Cutisreste übrigbleiben. Die Talgdrüsen entsprechen nach ihm teilweise der Norm, teilweise findet er sie cystisch, mit Hornmassen angefüllt, die vom Haartrichter als in sie hineingeschoben erscheinen. Der Hauptsitz der pathologischen Veränderungen ist die Epidermis, deren Stratum corneum eine enorme Hypertrophie aufweist. Wie schon oben betont, sind die verschiedenen Lagen derselben vollständig erhalten. Wasmuth fand das Stratum mucosum mäßig verdickt. Er konstatierte eine Abnahme der Tinctionsfähigkeit der Zellen von unten nach oben, eine Tatsache, die durchaus in das Gebiet des Physiologischen gehört. Für die Zelle beginnt nach dem Verlassen der Basalschicht die absteigende Kurve, die mit der Umwandlung zum Hornschüppchen endet. Naturgemäß äußert sich diese „Nekrobiose“ in Veränderungen des Protoplasmas und

der Kernfärbbarkeit. Die von Wasmuth beschriebenen Zerfallerscheinungen der Kerne und die Vacuolenbildung dürfte sicher zum großen Teil durch diese Tatsache erklärt werden.

Das Stratum corneum setzt sich nach Wasmuth aus einem bedeutenden Konglomerat aufgeschütteter Lamellen von wellenförmigen, im allgemeinen der Hautoberfläche parallelen Verlauf zusammen. Um die Ausführungsgänge der Schweißdrüsen und Haarfollikel fand Wasmuth eine konzentrische Lamellenschichtung. Dieser Befund wird fast von allen Autoren bestätigt. Von mehreren Forschern werden Einschlüsse in der Hornschicht von homogenem Aussehen beschrieben. Kyber hält sie für eine aus Fettkörnchen und Detritus bestehende Masse, die von zwei Hornhautfortsätzen stark zusammengedrückt ist. Er glaubt, daß diese Fortsätze durch das Wachsen zweier Hornhautfalten gebildet würden, die sich dann oben wieder zusammengelegt hätten und so vernix caseosa vollkommen umschlossen hätten, das als leblose Masse derart in der Tiefe einer Falte sich uneliminiert erhalten hätte. Mannigfaltig sind die Versuche, diese Einschlüsse zu erklären. Jahn hält sie für „spindelförmige, mit Sebum angefüllte Gebilde". Müller-Völliker halten sie für blasig gewordene Drüsen, die sich nach und nach aus der Cutis herauszögen. Rieke glaubt nach seinen Untersuchungen obige Anschauungen vollkommen ausschließen zu müssen und glaubt, auf Grund günstiger Schnitte einen direkten Zusammenhang dieser Einschlüsse mit der Cutis trotz der vorhandenen konzentrischen Lamellenschichtung annehmen zu müssen. Er wies auf die schon oben erwähnte Tatsache hin, daß die Volumenzunahme der Haartrichter durch Verhornungsprozesse in den oberflächlichen Hautschichten die interstitiellen Cutispartien zwischen sich pressen, so, daß nur ein schmaler Streifen übrigbleibt, welcher nun als riesig verlängerte Papille imponiert. Aus der Verteilung injizierter Blutgefäße konnte Rieke mit Sicherheit diese „Papillen" vom Papillarteil ausschließen. Rieke fand die Spitzen, die weit in der Hornhaut lagen, kolbig aufgetrieben, und glaubt, daß sie einer Nekrose anheimfallen, die späterhin abgekapselt, als erwähnte Einschlüsse erscheinen. Es gelang ihm, in den abgekapselten Einschlüssen noch Kernreste und einzelne Keratohyalineinschlüsse nachzuweisen. Rieke betont ein häufiges Auftreten dieser Einschlüsse, besonders an den dicht behaarten Partien. Wolters bestätigt diesen Befund und schließt sich der von Rieke vertretenen

Ansicht an, wogegen Ingmann diese Einschlüsse für stark ausgezogene und unregelmäßig verlaufende Papillen oder auch Follikel hält.

Die Hornschicht als solche wurde von einzelnen Autoren als homogene Masse, die keine Differenzierungen aufweist, beschrieben, von anderer Seite wurde eine elementare Zusammensetzung konstatiert. Wasmuth fand eine unregelmäßige Bildung der Hornschichten in Form von Streifen und Schollen einerseits und von keratohyalinen Körnchen und Keratingranula andererseits. Claus fand eine homogene Schicht, doch fanden sich Kerne und Zellreste, die auf die Entstehung dieser Schicht hindeutete. Kyber, Stylinger, Goller fanden einen zelligen Bau des Stratum corneum nur auf den untersten Schichten begrenzt. Es gelang Jahn, durch Behandlung mit Kali oder Natronlauge platte Epidermiszellen zu isolieren. Wasmuth hält die tieferen Schichten nicht für eine ausgebildete Hornsubstanz, sondern für ein Vorstadium. Rieke fand eine verschiedene Färbbarkeit der einzelnen Schichten, vor allem zwischen den basalen und den höheren Lagen. Er glaubt jedoch aus diesem bei den einzelnen Färbemethoden wechselnden Befund keinen Anhalt für die Beurteilung des Zustandes der Verhornung oder gar zur Klärung der Genese der Anomalie finden zu können.

Die die Platten trennenden Furchen sind zum Teil extrauterin entstanden und entbehren dann der epithelialen Bekleidung, zum Teil besitzen sie eine wenn auch nur dünne Epidermis. An Hand und Füßen fanden Müller-Kölliker, Jahn, Schabel, Claus eine hochgradige Hypertrophie der Papillen. Müller-Kölliker beschrieben ein ganz charakteristisches Verhalten der Schweißdrüsenausführungsgänge an diesen Stellen. „Nachdem sie eine Strecke weit in den gewöhnlichen spiraligen Windungen aufgestiegen sind, nehmen sie einen ganz gestrecken Verlauf an und beugen sich alle so stark nach einer Seite, daß sie fast horizontal in der Epidermis liegen. So nähern sie sich langsam der Oberfläche, an der sie dann wieder gekrümmt vortreten. Es kommen so 10—15 gerade, horizontal verlaufende Kanäle untereinander zu liegen, wodurch die feine Streifung der Epidermis entsteht."

Die feineren Strukturverhältnisse der einzelnen Hautschichten waren ebenfalls Gegenstand eingehendster Untersuchungen. Einstimmig hervorgehoben wurde die Hyperplasie des Stratum corneum. Jordan glaubt in schweren Fällen eine Atrophie des

Stratum granulosum entdeckt zu haben, während er in klinisch leichteren Fällen dasselbe normal vorfand. Strümpke fand eine Hypertrophie des Stratum spinosum. Keine Körnerschicht. Er ersieht in ihrem Fehlen ein Charakteristikum der Ichthyosis. Wolters glaubt ebenfalls geringfügige Störungen des Stratum granulosum konstatieren zu können. Cornelia und J. C. Schippers fanden gleichfalls das Stratum granulosum schlecht entwickelt und einen unregelmäßigen Bau des Rete Malpighii. Von der zweiten Universität Moskau wurde letzteres ebenfalls als atrophisch beschrieben. Ebenso konstatierte Wolters geringfügige Störungen. Nach Fulci war das Stratum lucidum überhaupt nicht vorhanden. Rieke fand die Entwicklung, Größenverhältnisse und die Beschaffenheit der einzelnen Schichten des Rete Malpighii und ihre Lagerung zueinander den normalen Verhältnissen entsprechend. Die Basalschicht ist nach der Norm geformt, enthält nach ihm allerdings viel Pigment, auch fand er die übrigen Schichten innerhalb physiologischer Grenzen unverändert.

Aus der Literaturübersicht ergibt sich, daß über das äußere Aussehen der Fälle im großen und ganzen Einigkeit herrscht, daß dagegen die feineren Vorgänge, die zu der abnormen Anhäufung der Hornmassen führen, noch wenig geklärt sind. Ganz allgemein könnte es sich entweder darum handeln, daß zu viel und zu rasch Horn gebildet wird, daß also eine vermehrte und verstärkte Hornbildung stattfände, oder darum, daß bei normaler oder selbst verminderter Hornbildung die Abstoßung der Hornschüppchen ausbleibt und dadurch die Anhäufung zustandekommt; und im Falle einer vermehrten Hornbildung wäre immer noch zu erklären, warum der vermehrten Bildung keine vermehrte Abstoßung entspricht. Neben der Frage der Stärke des Verhornungsprozesses wäre also zu prüfen, ob sich nicht Abweichungen in der Art der Hornbildung finden lassen, durch die die Abstoßung der gebildeten Hornplättchen unmöglich gemacht werden könnte.

Der Untersuchung lag ein von auswärts eingesandter Fall zugrunde. Die Sektion war früher gemacht worden; so daß sich die Untersuchung leider auf die Haut beschränken mußte. Zunächst eine Beschreibung des Aussehens des Kindes. Die Frucht männlichen Geschlechtes war 45 cm lang. Die Haut ist im ganzen lederartig derb und verdickt. Die Haut ist durch eine

gewisse Regelmäßigkeit im Verlaufe der Furchen und Risse, die zum Teil der Epidermisbekleidung entbehren, in Schilder und Platten verschiedener Größe und Dicke gefeldert. Die Platten sind an der Oberfläche ziemlich glatt mit spärlichem Lanugo bekleidet, sehr derb und von hornartiger Beschaffenheit. Die normale Felderung der Haut tritt überall deutlich zutage. Bis auf die Hände und Füße finden sich die Platten über den ganzen Körper verteilt. Sie werden durch verschieden tiefe und breite Furchen voneinander getrennt, die entweder steil senkrecht von den Platten abfallen, oder es findet sich ein allmählicher Übergang von den Furchen zu den Schildern. Die Furchung reicht bis zur Cutis oder auch in dieselbe hinein; während meist eine dünne Epitheldecke dieselbe überkleidet, ist sie doch an einigen Stellen freigelegt. Die Haltung des Fötus erinnert an die im Uterus bei normalen Lageverhältnissen. Der Kopf ist nach vorn gebeugt, die Arme sind in leichter Flexionsstellung, die Hände sind im Handgelenk ulnar und dorsal, die Finger leicht palmar flektiert. Der Kopf ist normal gestaltet und weist eine Anzahl hoher, derber, gelb-grauer Platten auf, die steil abfallen und durch verschieden breite und tiefe Furchen voneinander getrennt sind. Die Platten zeigen einen spärlichen Haarwuchs. Das Gesicht erscheint hochgradig entstellt. Zwei große Wülste stellen die in der Orbita gelegenen Bulbi dar. Die oberen und unteren rudimentär entwickelten Augenlider sind ektropioniert und umkreisen ringförmig die Bulbi. Die Konjunktiven stellen flache, platte Streifen dar. Cilien und Supercilien sind nicht vorhanden. Die Nase überragt nur wenig das Niveau der Gesichtshaut. Die Nasenflügel liegen derselben abgeplattet an. Die Nasenlöcher sind eng, kaum sichtbar.

Ober- und Unterlippe sind rudimentär entwickelt und starr ektropioniert. Anstelle der Mundspalte findet sich eine ovale, fast kreisförmige Öffnung. Das Kinn umgeben einige kreisförmige Furchen.

Die Ohrmuscheln sind durch über sie hinwegstreichende Hornplatten fast völlig verdeckt. Ihre Existenz verrät sich durch eine leichte Vorwölbung der Hornplatte, die eine Andeutung an die Konfiguration der Ohrmuschel erkennen läßt. Die vordere Peripherie des Halses wird von breiten, der Epidermis teilweise entblößten Furchen eingenommen. Eine deutliche Plattenbildung ist nicht zu erkennen.

Brust und Bauch weisen einen annähernd symmetrischen

Verlauf der Furchen und Platten auf. In den Mammillarlinien verlaufen 2½ cm breite Furchen. Die gebildeten Platten und Schilder sind von sehr derber Konsistenz. Sie besitzen die normale Hautfelderung, lassen aber keine Lanugohaare mehr erkennen. Sie fallen gegen die Furchen steil ab. Die beiden lateralen Teile weisen im allgemeinen weniger, aber breitere Furchen auf. Die Furchen setzen sich kontinuierlich zum Rücken fort und zeigen die Tendenz zu konfluieren.

Der Anus liegt in Höhe der Haut. Von ihm laufen radiäre, nicht sehr tiefe Furchen, die eine Anzahl derber Platten umschließen. Die Genitalien sind normal entwickelt.

Die oberen Extremitäten sind vom Stamm durch mäßig tiefe und breite Furchen abgesetzt. An der Innenseite des Oberarmes findet sich eine longitudinal verlaufende Furche. Es treten an den Armen Platten gleicher Beschaffenheit auf. Die Hände erscheinen klumpig verdickt. Die Finger und Nägel sind normal entwickelt.

An den unteren Extremitäten herrschen ähnliche Verhältnisse. Eine genaue Beschreibung der Haut ist wegen des langen Aufenthaltes des Föten in der Konservierungsflüssigkeit und infolge der Obduktion nicht möglich.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden Hautstücke aus verschiedenen Gegenden geschnitten.

Bauchhaut:

Sie zeigte eine enorme und unregelmäßige Verdickung des Stratum corneum. Das Stratum germinativum erwies sich als deutlich ausgebildet, keineswegs aber als hypertrophisch. Kernteilungen waren nicht zu finden. Pigment nicht nachweisbar.

Die Haarschäfte zeigen die vermehrte Hornbildung. An den Talgdrüsen war keine Veränderung zu konstatieren. Die einzelnen Zellen zeigen deutliche Wabenstruktur. In einzelnen Talgdrüsen fanden sich ziemlich große, von flachen Endothel ausgekleidete Hohlräume.

Im Stratum spinosum wiesen zahlreiche Zellen Vacuolen auf. Der Kern lag halbmondförmig an der Peripherie der Zelle. Es fanden sich Keratohyalin- und Keratingranula in den abgeflachten Zellen an der Grenze zur verdichten Hornschicht, die sich bei Gramfärbung intensiv blau färbten.

Die Cutispapillen sind deutlich ausgebildet. Die Cutisgefäße erwiesen sich als sehr zahlreich, stark erweitert und mit Blut ge-

füllt. Entzündliche Infiltrate werden in der Cutis und Subcutis nicht gefunden. Das Fettgewebe war gut ausgebildet.

Kopfhaut:

Die Kopfhaut zeigte ebenfalls eine enorme Hornbildung, die Hornmassen sind zum Teil konzentrisch um kleine Lumina angeordnet. Die flachen Zellen zwischen den Hornmassen und dem Stratum spinosum weisen eine reichliche Anhäufung von Keratin- und Keratohyalingranula auf, die dem Typus der normalen Hornbildung entspricht. Einzelne Zellen an der oberen Grenze des Stratum granulosum sind nur noch in ihren Konturen erkennbar. Sie enthalten keine Kerne oder nur noch Reste desselben. Die Zellen des Stratum granulosum sind zahlreich und besitzen ein blasiges Protoplasma. Die Kerne erscheinen vereinzelt flach und an die Wand gedrückt.

Das Stratum germinativum ist von normaler Größe. Mitosen sind nicht zu finden. Das Stratum spinosum ist stellenweise sehr gering ausgebildet und besteht sogar mitunter nur aus ein oder zwei Zellschichten.

Die Kapillaren der Cutis sind zahlreich, erweitert und mit Blut gefüllt. Vereinzelte kleine Blutaustritte sind vorhanden, entzündliche Herde konnten nicht konstatiert werden. Das Fettgewebe der Cutis und Subcutis ist gut ausgebildet. Die spärlichen Haarpapillen zeigen zum Teil starke Hornbildung. Die Talgdrüsen wurden unverändert gefunden.

Rücken:

Der Rücken weist ebenfalls eine enorm starke Hornbildung auf mit konzentrischer Schichtung um kleine Hohlräume. Ähnlich ausgeprägte Gebilde findet man auch hier in der Cutis und im Zentrum der Haarfollikel. Die Haarfollikel sind in wechselnder Intensität von der Verhornung ergriffen. Die Talgdrüsen und Schweißdrüsen sind sehr spärlich. Ausführungsgänge, die die Hornschicht durchbrechen, sind nicht zu finden. Die platten Zellen unter der Hornschicht enthalten sehr reichlich Keratin- und Keratohyalingranula. Die Zellen des Stratum spinosum sind von wechselnder Größe. Sie enthalten teilweise eine große Vacuole. Der Kern liegt halbmondförmig an der Peripherie. Einzelne vacuoläre Zellen finden sich bereits im Stratum germinativum. Kernteilung und Pigment waren hier nicht vorhanden.

In der Subcutis ist das Gewebe ziemlich derb und kollagen. Die Kapillaren sind weit und mit Blut gefüllt.

Rechter Oberarm

zeigte ebenfalls eine enorm starke Hornentwicklung und konzentrische Schichtung der Hornmassen um runde bis ovale Lumina. Unter der Hornmasse befand sich eine Schicht abgeflachter Zellen mit reichen Keratohyalin- und Keratingranulis. Das Stratum germinativum war von normaler Größe. Mitosen waren nicht zu finden. Das Stratum spinosum war stellenweise sehr gering ausgebildet.

Planta pedis

zeigte eine enorm starke Hornbildung. Die Hornmassen liegen in den oberen Partien geschichtet übereinander, in den unteren finden sich konzentrisch kleine Hohlräume angeordnet. Die zellhaltigen Schichten der Epidermis erscheinen abnorm schmal. Dort, wo die Papillen sich befinden, ist oft nur eine einzige Epithelzellage vorhanden. Die Verhornungsvorgänge reichen bis in die untersten Schichten des Epithels. Die normalerweise vorhandene deutliche Ausbildung des Stratum germinativum mit pallisadenförmiger Anordnung der zylindrischen Zellen fehlt vollkommen.

Keratohyalin- und Keratingranula sind reichlich vorhanden, zum Teil auch in den unteren lamellären Hornschichten, in denen keine Zellkerne mehr nachweisbar sind.

Die Zellen des Stratum spinosum erscheinen hell und gebläht und weisen ganz vereinzelte hyaline Granula auf.

Eine Durchbrechung der Schweißdrüsenausführungsgänge durch die dicken verhornten Massen konnte nicht beobachtet werden.

Planta manus

zeigte ebenfalls eine enorm starke Hornbildung, die in den oberen Partien schichtenartig angeordnet ist. Die Hornmassen waren in den unteren Partien konzentrisch um kleine Lumina angeordnet. Der Rete Malpighii war sehr reduziert. Massenhaft hyaline Granula finden sich in den geschichteten Lamellen, auch reichlich im Stratum granulosum und selbst in den stark verschmälerten Stratum spinosum.

Das Stratum germinativum weist keine Zellteilung auf und kein Pigment. Auf der Kuppe der Papillen fehlt zum Teil überhaupt eine deutliche Ausbildung des Stratum germinativum. Es finden sich hier bereits Zellen, die in ihrem Bau dem Stratum spinosum entsprechen. Der innere Teil der konzentrisch gebildeten Schichten zeigt reichlich Fettablagerungen. Ebenso findet sich reichliches Fett in den tieferen Schichten der Haarfollikel.

Da das Kind von auswärts eingesandt wurde und deshalb erst ziemlich lange nach dem Tode in die Fixierungsflüssigkeit eingelegt werden konnte, kann dem Fehlen von Mitosen keine entscheidende Bedeutung beigelegt werden.

Es wurde also in allen Schichten eine enorm starke Hyperplasie des Stratum corneum gefunden, die an einzelnen Präparaten eine gewisse Regelmäßigkeit aufwies, in der Art, daß die oberflächlichen Schichten aus parallel angeordneten Lamellen bestanden und die unteren konzentrisch um kleine rundliche bis ovale Lumina angeordnet waren. Besonders eindringlich trat diese Differenzierung in den Schnitten aus der Kopfhaut, dem Oberarm, der Planta pedis und Planta manus hervor, während sie an den Schnitten aus der Bauchhaut nicht vorhanden war. Am Oberarm zeigte sich deutlich, daß die innerste Schicht dieser konzentrischen Kreise eine verfettete Masse enthielt, ebenso wie sie die Haarfollikel im Corium zeigen; danach erscheint es wahrscheinlich, daß diese konzentrisch geformten Gebilde mit den zentralen Lumina genetisch zu den Haarfollikeln in Beziehung zu setzen sind. Ob diese konzentrischen Gebilde allerdings immer auf Haarfollikel zu beziehen sind, erscheint fraglich, sie könnten auch durch andere Durchbrechungen der Haut bedingt sein, z. B. durch die Schweißdrüsenausführungsgänge, denn sie finden sich auch in der Planta manus und — pedis, wo sich ziemlich reichlich Schweißdrüsenausführungsgänge im Corium, aber keine Haarfollikel finden. Die typischen korkzieherartigen Durchbrechungen des Corium durch Schweißdrüsenausführungsgänge fehlen. In der Planta manus und pedis findet man nur horizontal gestreckt verlaufende Läufe mit kubischen Epithel, die vielleicht als atypische Schweißdrüsenausführungsgänge gelten könnten. Entsprechend den Beobachtungen von Ernst finden wir, wie er bei der Hyperkeratosis feststellte, auch hier eine starke Blaufärbung des ganzen Stratum corneum.

Das Stratum lucidum konnte in deutlicher Ausprägung nicht beobachtet werden. Nur an einzelnen Stellen fand sich eine farblose Schicht von Zellagen über dem Stratum granulosum. Das Stratum granulosum ist überall deutlich vorhanden und zeigt innerhalb der physiologischen Grenze reichlich sowohl Keratohyalin wie Keratingranula. Die Granula finden sich nicht nur hier, sondern stellenweise auch im Stratum corneum.

Die Zellen des Stratum spinosum zeigen hin und wieder

Keratin- und Keratohyalingranula. Das Stratum spinosum ist an einzelnen Stellen mehrschichtig, an einzelnen deutlich reduziert, mitunter sogar nur einschichtig. Sehr häufig finden sich hier vacuoläre Zellen, in denen der Kern eine halbmondförmige Gestalt zeigt und an die Peripherie gedrängt ist.

Die Zellen des Stratum germinativum zeigen keine Mitosen und kein Piment. An den meisten Stellen ist es deutlich ausgebildet, zuweilen z. B. an der Planta manus und Planta pedis läßt sich keine deutliche Anordnung zylinderförmiger pallisadenartig gestellter Zellen erkennen; dies ist besonders deutlich über den Papillen ausgeprägt.

Schweißdrüsen sind an vielen Stellen vorhanden, auch die Ausführungsgänge, soweit sie im Corium verlaufen; jedoch der typische, korkzieherartige Verlauf durch das verdickte Stratum corneum hindurch war nicht zu beobachten. Die Haarfollikel sind deutlich ausgeprägt, enthalten jedoch nur selten Haare. An der Innenseite der Follikel, selbst in den tiefsten Partien, findet man zum Teil deutlich starke Hornbildung, zum Teil findet man auch hier reichliche, sich mit Sudan intensiv färbende Fettmassen.

Im Corium waren außer starker Kapillarfüllung kleine entzündliche Infiltrate zu finden.

Aus den Beobachtungen läßt sich kein Anhalt für eine vermehrte Zelltätigkeit erbringen. Vielmehr läßt sich in der Keimschicht eher eine herabgesetzte Vitalität der Zellen konstatieren. Es fehlen Mitosen, auch Pigment, welches für eine starke Zelltätigkeit spricht. Das Stratum germinativum ist zwar an den meisten Stellen vorhanden, aber teilweise lassen sich schon hier regressive Erscheinungen beobachten. Auch im Stratum spinosum finden sich Veränderungen an den Zellen, welche auf eine über das Physiologische hinausgehende Entartung hinweisen. Namentlich die hochgradige Vacuolenbildung und das Auftreten von halbmondförmigen Kernen, welche an die Peripherie verlagert erscheinen. Auch in seinen Schichten erscheint das Stratum spinosum, das normalerweise vier bis fünf Schichten aufweist, stark reduziert, bisweilen sind nur ein bis zwei Schichten vorhanden. Die Verhornung der Zellen scheint frühzeitiger als normal einzutreten. Es finden sich Keratohyalingranula, teilweise schon im Stratum spinosum. Auch das Fehlen eines deutlich ausgebildeten Stratum lucidum spricht dafür, daß eine Störung der normalen Hornbildung vorliegt, allerdings nicht im Sinne einer

Parakeratose, als deren typischstes Beispiel wir die Psoriasis vulgaris ansehen können. Gegenüber der Ichthyosis ist die Parakeratose durch ein vollkommenes Fehlen des Stratum granulosum an den betreffenden Stellen ausgezeichnet. Der durchgreifenste Unterschied liegt in dem völligen oder teilweisen Fehlen von Granula. Die Zelle ist nicht imstande, Keratohyalin. Eleidin und schließlich auch Keratin zu bilden. Es finden sich bei der Parakeratose kernhaltige Zellen bis zu den äußersten Lagen des Stratum corneum. Haben wir also bei der Ichthyosis congenita eine Bildung von Granula, die der Norm entspricht, beschrieben, so finden wir bei der Psoriasis vulgaris keine oder eine äußerst verminderte Granulabildung, eine Erscheinung, welche diese beiden Krankheitsformen, die in ihrem Effekt, nämlich in der nicht stattfindenden Abstoßung der gebildeten Hornmassen, einander ähnlich sind, streng unterscheidet.

Die starke Verhornung des Stratum corneum, zum Teil auch der Haarfollikel, wäre dann so zu erklären, daß keine vermehrte Hornbildung, sondern eine verminderte Hornabstoßung stattfindet. Es erscheint eine abnorm starke Verbindung zwischen den verhornten Massen zu bestehen. Durch eine vermehrte Hornbildung wäre auch kaum das Entstehen der Risse in der Haut zu erklären. Viel leichter scheint es zu deuten, daß diese Risse so zustandekommen, daß das verminderte Epithelwachstum mit dem übrigen Wachstum des Körpers nicht standhält und so notwendigerweise eine Zersprengung der Hülle eintreten muß.

Literaturverzeichnis

1. Aschhoff, Ludwig: Path. Anatomie. Jena 1923.
   Borst, M.: Das path. Wachstum.
   Jores, L.: Spez. path. Anatomie der Haut.
2. Ake Ingmann: Studien über Ichthyosis congenita sive foetalis 1924. Dermatol. Klinik Helsingfors.
3. Bruhns, L.: Die atypischen Ichthyosisfälle und ihre Stellung zur Ichthyosis congenita und Ichthyosis vulgaris. Arch. f. Dermatol. und Syphilis 1912, Band CXIII, S. 187.
   Ein Fall von Ichthyosis congenita. Berliner dermatol. Sitzung vom 22. 11. 1921.
4. Cornelia und Schippers, J. C.: Beiträge zur Pathologie der ersten Lebenswochen (Nederlandsch. tijdschr. geneesk. Jahrgang 66, 1. Hälfte, Nr. 10, S. 950.
5. Davidson, W.: Case of ichthyosis. London and Edinbourgh, M. J. 1844 (Referat: Thèse de M. Firmin, p. 34).
6. Gaßmann, A.: a) Histol. und klinische Untersuchungen über Ichthyosis. Wien und Leipzig 1904.
   b) Keratosen, Ergänzung der allg. Pathologie 10. 1906.
   c) Ichthyosis und ichthyosisähnliche Krankheiten. Archiv für Dermatologie 1904, Ergbd.
7. Gerstenberg: Befunde bei Ichthyosis. Deutsches Archiv für klinische Medizin. Band 57, 1896, S. 263.
8. Gollay: Ann. de dermatol. et de syphiligr. Band II, Nr. 3, 1921. Ein Fall von Ichthyosis bei vier Geschwistern.
9. Foggie: Edinbourgh. med. journ. Band 29, Nr. 5. Ein überlebender Fall von Ichthyosis congenita.
10. Gidon: Annales méd. de Caen 1878—79. Referat: Thèse de Firmin 1899, S. 47.
11. Guerero Mariano: Argentin. Gesellschaft für Kinderheilkunde Buenos Aires, Sitzg. vom 12. 7. 21: Über die Beziehung von Syphilis zur Ichthyosis.
12. Heidler: Ein atypischer Fall von Ichthyosis. Wiener dermatol. Wochenschrift, Band 72, Nr. 44.
13. Hügel: Un cas de keratodermie palmaire et plantaire héréditaire et familiaire ichthyosiforme. Bull. de la soc. franç. de dermatol. et de syphiligr. Jg. 21, Nr. 6.

14. Heller: Med. Klinik, Jahrgang 1917, Nr. 2. Ein Fall von familiärem Auftreten von Ichthyosis.

15. Hebra: Über Ichthyosis. Monatshefte für praktische Dermatologie, II 1883, S. 296.

16. Hübschmann, P. S.: Arb. path. Institut Tübingen, Nr. 6 1908. Ichthyosis congenita.

17. Jordan: Histolog. Untersuchungen bei Ichthyosis. Dermatol. Wochenschrift 1922, Nr. 25.

18. Koller: Ein Fall von Ichthyosis congenita. Inaug.-Dissert. Leipzig 1894.

19. Kyrle: Vorlesungen über Histo-Biologie der menschlichen Haut und ihre Erkrankungen. Wien und Berlin 1925.

20. Kyber: Medizin. Jahrbücher, hrsg. von der K. K. Gesellschaft der Ärzte Wien, Jahrg. 1880, S. 397.

21. Knowles: Dermatol. soc. Philadelphia. Archiv of dermatol. a. syphilol. Band 7, Nr. 1. Ein Fall von Ichthyosis bei einem 21jährigen Mädchen.

22. Lebert, H.: Über Keratose. Zeitschrift für rationelle Medizin 1864, Breslau.

23. Mratschek: Handbuch für Hautkrankheiten 1903, Band 3, S. 1. Janowski, V.: Hyperkeratosen.

24. Martinetti: Soc. ital. di dermatologia. Roma 1910. Ichthyosis.

25. Ormsby and Mitschell: Chicago dermatol. soc. 17. 3. 22. Ichthyosis generalized and severé.

26. Penkert: Über Ichthyosis. Inaug.-Dissert. Greifswald 1899.

27. Polarek: Wiener dermatol. Gesellschaft. Sitzg. vom 22. 6. 22. Ein Fall einer lokalisierten Ichthyosis.

28. Rieke: Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Jena 1923, S. 442. Über Ichthyosis.

29. Rieke: Archiv für Dermatologie und Syphilis. Ichthyosis congenita. Band 54, S. 289. 1900.

30. Rille: 2. Tagung mitteldeutscher Dermatologen Leipzig, Sitzg. vom 20. 3. 21. Ein Fall von Ichthyosis serpentina.

31. v. Schab, Oscar: Drei Fälle von congenitaler Ichthyosis. Inaug.-Dissert. Münster 1889.

32. Schabel, Albert: Ichthyosis congenita. Inaug. Abhandl. Tübingen 1856.

33. Schulz, Oskar and Julius: Americ. Journal of dis. of childr. Band 21, Nr. 4, 1921. Zwei Fälle von Ichthyosis bei Geschwistern.

34. Spillmann et Micton, P.: Un cas d'ichthyose foetale. Reunion derm. Nancy, 12. 5. 23.

35. Straube, H.: Ein Fall von Ichthyosis congenita. Inaug.-Dissert. Marburg 1883.

36. Stühlinger: Ein Fall von Ichthyosis congenita. Inaug.-Dissert. Marburg 1880.

37. Strumpke: Histol. Befunde b. Ichthyosis. Archiv für Dermatol. und Syphil. 123, 5.

38. Smith: The Americ. Journ. of obstretr. etc. April 1880. Archiv für Kinderheilkunde II 1881, S. 196.

39. Thomson and Wakeley: The harlekin foetus. Journ. of obstretr. a gynaecol. of the Brit. Empire Bd. 28, Nr. 2.

40. Thibierge, G. G.: Ichthyose in „La Practique Dermatologique" von Besnier, Brocq und Jacquet 1901, Tome II, pp. 833.

41. Waßmuth: Beitr. zur path. Anatomie 26, 1899. Hyperker. diffusa cong.

42. Winfield: Medical. News, Mai 1897. A Contribution to the etiolog. of congenital ichthyosis with absence of the thyroid. Referat: Arch. für Dermatol. und Syphil. 1899, Bd. 49, S. 145.

43. Wolters: Hauterkrankungen. Handbuch der Pathologie des Kindesalters von Brüning und Schwalbe. Jena 1913.

44. Valabrega, Mario: Archiv latino americ. de pediatria, Band 16, Nr. 4. Über familiäres Auftreten von Ichthyosis congenita.

45. v. Zumbusch, L. R.: Ein atypischer Fall von Ichthyosis congenita. Wiener klinische Wochenschrift 1905, XVIII Jg., Nr. 32.

Lebenslauf

Ich wurde geboren am 18. Mai 1898 zu Greven i. W. als Sohn des Arztes Dr. Hagemann. Nach üblicher Volksschul- und Gymnasialausbildung trat ich 1915 in die Armee ein, nahm teil an den Kämpfen vor Verdun und im Priesterwald. Im Oktober 1919 bestand ich meine Reifeprüfung am Kriegsteilnehmersonderlehrgang des Gymnasium Paulinum zu Münster i. W. Den vorklinischen Studien oblag ich an den Universitäten Freiburg und Bonn; hier bestand ich im Juli 1921 mein vorärztliches Examen mit dem Prädikat „gut". Die klinischen Semester verbrachte ich in München und Greifswald, bestand hier im Oktober 1924 mein Staatsexamen mit „gut". Meine laut ministerieller Genehmigung auf sieben Monate beschränkte Medizinalpraktikantenzeit absolvierte ich an der Medizinischen Universitätsklinik zu Münster i. W. und am dortigen Pathologisch-Anatomischen Institut, woselbst ich weiterhin bis zum 1. Januar 1926 als Volontär-Assistent tätig war, um von hier in gleicher Eigenschaft in die chirurgische Abteilung des Krankenhauses Bergmannsheil einzutreten, wo ich bis zum 1. Juli 1926 beschäftigt war.